

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1959

THÈSE

N°

852

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Bernard AGNES

Né le 18 Septembre 1932, à BRIVE (Corrèze)

présentée et soutenue publiquement le

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DES ETATS BASEDOWIENS
JUVENILES

Président : Monsieur M. LAMY (Professeur)

D. P. TAIB

8, Rue Casimir Delavigne
PARIS VI°

1959

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

--

Année 1959

N°

T H E S E

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

Bernard AGNES

né le 18 septembre 1932 à Brive (Corrèze)

--

Présentée et soutenue publiquement
le

--

CONTRIBUTION A L'ETUDE
DES ETATS BASEDOWIENS JUVENILES

--

Président : Monsieur M. LAMY (Professeur)

--

D.P. TAIB
8, rue Casimir-Delavigne
PARIS
1959.



PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. AUBIN (A), BENARD (H), BROCC (P), BULLIARD (H),
 CADENAT (F), CHABROL (E), CHAMPY (C), CHEVALLIER (P),
 DEBRE (R), DONZELOT (E), GASTINEL (P), GUILLAIN (G),
 HALPHEN (E), HARVIER (P), HAZARD (R), HEUYER (G),
 LANTUEJOUL (P), LAROCHE (G), LAUBRY (C), LEVY-SOLAL (E),
 IHERMITTE (J), LIAN (C), LOEPER (M), MARION (G),
 MATHIEU (P), MOCQUOT (P), MONDOR (H), MONOD (R),
 MOREAU (R), MULON (P), OLIVIER (E), RICHET (C),
 STROHL (A), TANON (L), VELTER (E).

DOYEN : Léon BINET
 Membre de l'Institut
 ASSESSEUR : Jean VERNE

I.- PROFESSEURS :

	MM.
Anatomie	CORDIER (G)
Anatomie (Ch. à titre personnel)	DELMAS (A)
Anatomie pathologique	DELARUE (J)
Anesthésiologie	BAUMANN (J)
Bactériologie	FASQUELLE (R)
Biochimie médicale	JAYLE (F)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P)
Biologie médicale	FAUVERT (R)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J)
Clinique carcinologique	REDON (H)
Clinique cardiologique	MOUQUIN (M)
(Beaujon	SICARD (A)
(Cochin	QUENU (J)
Cliniques chirur- (Hôtel-Dieu	
gicales (Saint-Antoine	GOSSET (J)
(Salpêtrière	MOULONGUET (P)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique	FEVRE (M)
Clinique chirurgicale orthopé- dique et réparatrice	MERLE d'AUBIGNE (R)
Clinique de chirurgie cardio- vasculaire	de GAUDART d'ALLAINES
Clinique de chirurgie pleuro- pulmonaire	MATHEY (J)
Clinique endocrinologique	DECOURT (J)
Clinique génétique médicale	LAMY (M)
Clinique gynécologique	FUNCK-BRENTANO (P)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	DEGOS (R)
Clinique des maladies des enfants	CATHALA (J)

Clinique des maladies infectieuses	MOLLARET (P)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale	DELAY (J)
Clinique des maladies métaboli- ques	HAMBURGER (J)
Clinique des maladies du sang	MARCHAL (G)
Clinique des maladies du système nerveux	ALAJOUANINE (T)
	(Broussais GENNES (L. de)
	(Cochin JUSTIN-BESANÇON (L)
	(Hôtel-Dieu BARIETY (M)
Cliniques médicales	(Lariboisière SOULIE (P)
	(Pitié DREYFUS (G)
	(St-Antoine KOURILSKY (R)
Clinique médicale d'hydrologie thérap. et climatologie	DEBRAY (C)
Clinique médicale propédeutique	PASTEUR VALLERY-RADOT
Clinique médico-sociale du dia- bète sucré et des maladies de la nutrition	DEROT (M)
Clinique de neuro-chirurgie	PETIT-DUTAILLIS (D)
	(Baudelocque LACOMME (M)
Cliniques	(Port-Royal N...
obstétricales	(Tarnier VARANGOT (J)
Clinique ophtalmologique	RENARD (G)
Clinique oto-rhino-laryngologique	AUBRY (M)
Clinique de pédiatrie sociale	MARIE (J)
Clinique de pneumo-phtisiologie	BERNARD (E)
Clinique psychiatrique infantile	MICHAUX (L)
Clinique de puériculture	LELONG (M)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale	COSTE (F)
Clinique stomatologique	DECHAUME (M)
Clinique thérap. chirurgicale	SENEQUE (J)
Clinique thérap. médicale	LEMAIRE (A)
Clinique urologique	FEY (B)
Electrophysiologie médicale	DJOURNO (A)
Embryologie	GIROUD (A)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	N...
Histologie	VERNE (J)
Hygiène des collectivités (ch. à t. pers.)	DEPARIS
Hygiène et clinique de la pre- mière enfance	TURPIN (R)
Hygiène et médecine préventive	JOANNON (P)
Médecine du Travail	DESOILLE (H)

MM.

Médecine légale	PIEDELIEVRE (R)
Parasitologie	GALLIARD (H)
Pathologie chirurgicale	COUVELAIRE (R)
Pathologie exotique	LAVIER (G)
Pathologie expérimentale et comparée	LENEGRE (J)
Pathologie humorale et immuno- logie expérimentale (ch. à t. pers.)	MERKLEN (F.P)
Pathologie médicale	N...
Pathologie et therap.générales	GARCIN (R)
Pharmacologie et matière médicale	CHEYMOL (J)
Physiologie	BINET (L)
Physiologie (ch. à t. pers.)	BARGETON (D)
Physique médicale	DOGNON (A)
Radiologie médicale	DESGREZ (H)
Technique chirurgicale	PATEL (J)
Thérapeutique	BROUET (G)

II.- PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGREGES ET MAITRES DE CONFERENCES-AGREGES

MM.

Anatomie	(CABROL (C
	(COUINAUD (C)
	(OLIVIER (G)
	(GAUTHIER-VILLARS
	((Melle P) pr.s.ch.
Anatomie pathologique	(BUSSER (F)
	(GOUYGOU (Ch)
	(ORCEL (L)
	(PAILLAS (J)
	(VOURC'H (G)
Anesthésiologie	(NEVOT (A) pr.s.ch.
	(BARBIER (P)
Bactériologie	(CHRISTOL (D)
	(TOURNIER (P)
	(DESGREZ (P) pr.s.ch.
Biochimie médicale	(POLONOVSKI (J) m.conf.
	(SCHAPIRA (G) m. conf.
Biologie médicale	BOURLIERE (F) m.conf.
	(DENOIX (P)
Carcinologie	(MATHE (G)
	DUPERRAT (B)
Electro-radiologie	LEDOUX-LEBARD (G)
Embryologie	TUCHMANN-DUPLESSIS (H)
Hématologie	(BILSKI-PASQUIER (G)
	(DAUSSET (J)
	(COUJARD (R) pr.s.ch.
Histologie	(MAROIS (M)
	(RACADOT (J)

MM.

Hydrologie	CORNET (A)
Hygiène	(BOYER (J)
Maladies infectieuses	(CORRE-HURST (Mme L)
	(BASTIN (R)
	(DUPONT (V)
Médecine légale	(DEROBERT (L)pr.s.ch.
	(HADENGUE (A)
	(FOURNIER (E)
	(GUENIOT (M)
Médecine du Travail	ALBAHARY (C)
Neuro-chirurgie	DAVID (M)
Neurologie	LHERMITTE (F)
	(GRANJON (A)
	(HERVET (E)
	(LE LORIER (G)
Obstétrique	(MORIN (P)
	(MUSSET (R)
	(ROBEY (M)
	(THOYER-ROZAT (J)
Ophtalmologie	(BREGEAT (P)
	(SARAUX (H)
Orthopédie	(JUDET (R)
	(RAMADIER (J)
Oto-rhino-laryngologie	DEBAIN (J)
Parasitologie	(BRUMPT (L.C)pr.s.ch.
	(CHABAUD (A)
	(BARCAT (J)
	(BINET (J.P)
	(CAUCHOIX (J)
	(CHATELIN (C.L)
	(DUBOST (Ch)
	(DUBOST (Cl)
Pathologie chirurgicale	(FAUREL (J)
	(FLABEAU (F)
	(GERMAIN (A)
	(LAURENCE (G) agr.per.
	(LORTAT-JACOB (J.L)
	(LOYGUE (J)
	(MERCADIER
	(PERROTIN (J)
	(ROBERT (H)
	(THOMERET (G)
Pathologie exotique	SCHNEIDER (J)
	(CROSNIER (J)
Pathologie expérimentale	(HARTMANN (L)
	(LOEPER (J)
	(MAURICE (J)

MM.

Pathologie expérimentale	(PLAS (F)
	(RICHET (G)
	(AUSSANNAIRE (M)
	(BOUR (H)
	(BOUVIER (J)
	(BOUVRAIN (Y)
	(BRICAIRE (H)
	(BRISSAUD (H)
	(BROCARD (H)
	(BUGE (A)
	(CASTAIGNE (P) m.conf.
Pathologie médicale	(CATINAT (J)
	(CONTAMIN (F)
	(COURY (C)
	(FREZAL (J)
	(HOUSSET (E)
	(LAROCHÉ (Cl)
	(LESOBRE (R)
	(MACREZ (C)
	(NICK (J)
	(PEQUIGNOT (H) m.conf.
	(ROYER (P)
	(WOLFROMM (R)
	(JOSEPH (R)
	(MANDE (R)
Pédiatrie-Puériculture	(MOZZICONACCI (P)
	(POLONOVSKI (C)
	(ROSSIER (A)
	(LEVY (Melle J) pr.s.ch.
Pharmacologie	(BOISSIER (J)
	(LECHAT (P)
	(PARROT (J) pr.s.ch.
Physiologie	(DEJOURS (P)
	(GOUGEROT (L) m.conf.
Physique médicale	(KELLERSHON
Pneumo-phtisiologie	KREIS (B)
Psychiatrie	PICHOT (P)
Psychiatrie infantile	DUCHÉ (D)
Rhumatologie	DELBARRE (F)
	(CERNEA (P)
Stomatologie	(CHAPUT (Mme A) m.c.agr.
	(GRELLET (M)
	(CHASSAGNE (P)
Thérapeutique	(LAMOTTE (M)
Urologie	QUENU (L)

III.- PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES
DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE à titre permanent

MM.

MM.

Clinique chirurg.	(ABOULKER (P)	Clinique neuro-	
	(AMELINE (A)	rhumatol.	SEZE (S. de)
	(HUGUIER (J)		(GRASSET (J)
	(LEGER (L)	Clinique obsté-	(LEPAGE (F)
	(OLIVIER (C)	tricale	(MAYER (M)
Clinique médicale	(PADOVANI (P)		(MERGER (P)
	(POILLEUX (F)		(RAVINA (J)
	(ROUX (M)	Clinique oph-	(DESVIGNES (P)
	(VERNE (J.M)	talmologique	(OFFRET (G)
	(HAGUENEAU (J)	Clinique oto-	
	(pr.s.ch.	rhino-laryng.	MADURO (R)
	(BOUDIN (G)	Clinique pédia-	
	(CONTE (M)	trique et pué-	
	(DOMART (A)	riculture	LAPLANE (R)
	(MILLIEZ (P)	Clinique psy-	
	(PERRAULT (M)	chiatrique	BARUK (H)
	(RAMBERT (P)	Clinique uro-	
	(THIEFFRY (S)	logique	KUSS (R)
	(TURIAF (J)		

IV.- PROFESSEURS DETACHES DANS LES UNIVERSITES
ETRANGERES

Bactériologie	MM. HAUDUROY (P)	pr.s.ch.
Biochimie médicale	ETTORI (J)	pr.à t.pers
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J)	pr.s.ch.

Secrétaire général de la Faculté M. LENA (J)
Secrétaires Mme BEURLAND (H), Melle CHAINTREUIL (G)
Melle HURE (A)
Conservateur, chargé de la direction
de la Bibliothèque M. le Dr. HAHN (A)
Conservateurs Melles DUMAITRE (P), GOICHON (A-M)
Bibliothécaires Mme CONTET (J), Melles LAURENT (H)
LE NOIR (G), QUIEVREUX (E)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole
a arrêté que les opinions émises dans les disserta-
tions qui lui seront présentées, doivent être considé-
rées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend
leur donner aucune approbation ni improbation.

A mes Parents,

Avec toute mon affection
familiale et ma reconnais-
sance pour tout ce qu'ils
ont fait pour moi.

A mes Frères et à mes Soeurs,

Mes remerciements pour
l'aide qu'ils m'ont
apportée.

A ma Famille,

A tous mes Amis.

A notre Président de Thèse,

Monsieur le Professeur M. LAMY

Professeur de Clinique Génétique Médicale
à la Faculté de Médecine de Paris,
Commandeur de la Légion d'Honneur,

Qui nous a fait le grand
honneur d'accepter la
présidence de cette thèse.

En hommage de respectueuse
reconnaissance.

A mes Maîtres de la Faculté de Médecine et
des Hôpitaux de Paris,

Respectueuse gratitude.

A Monsieur Claude BONNET

Externe des Hôpitaux de Paris,

En souvenir des heures
passées ensemble.

Avec ma grande amitié.

A Messieurs les Membres de mon Jury de Thèse.

A Monsieur le Docteur Claude DUFOURMENTEL

Chirurgien des Hôpitaux,
Médecin Chef de la Consultation de
Chirurgie de Saint-Louis,

Avec toute ma gratitude.

A Monsieur le Docteur BAUDELLOT

Assistant de la Consultation de
Chirurgie de Saint-Louis,

En remerciement de ses
précieux conseils.

A Monsieur le Docteur GADAUD

Chef du Service de l'Hôpital de
Châteauroux,

A Monsieur le Docteur CUVEREAUX

Chef de Service de Pédiatrie à l'Hôpital
de Châteauroux,

En reconnaissance de
l'enseignement que j'ai
reçu d'eux.

CONTRIBUTION A L'ETUDE
DES ETATS BASEDOWIENS JUVENILES

AVANT - PROPOS

-:-

L'apparition chez un enfant de moins de quinze ans, d'un tableau clinique et biologique d'hyperthyroïdie est un fait rare, grave, et qui depuis longtemps a attiré l'attention des cliniciens, des pédiatres, des endocrinologistes.

La maladie de Basedow est en effet surtout observée chez la femme adulte, et en particulier, liée aux événements de la vie génitale, menstruation, grossesse et accouchement, ménopause. On peut alors se demander, lorsqu'elle se produit, chez un enfant avant la période pubertaire, si elle obéit aux mêmes lois physiopathologiques, et par conséquent, aux mêmes règles thérapeutiques.

Intéressé à la fois par la pédiatrie et par l'endocrinologie, la question des états basedowiens de l'enfant nous paraissait réunir en une sorte de carrefour des questions dépendant précisément de ces deux disciplines, et nous avons décidé de lui consacrer quelques recherches, qui ont abouti à la rédaction du présent travail.

Nous avons pu réunir quelques observations, dont la rareté confirme l'appréciation récemment donnée par SMELLIE, et selon laquelle les cas juvéniles représentaient, parmi toutes les maladies de Basedow, une fraction de l'ordre de 1 à 2,5 pour 100.

Cependant, malgré leur rareté ces formes juvéniles ont suscité un grand nombre de travaux, en particulier dans le domaine de la thérapeutique, car le traitement des Basedow chez l'enfant pose une série de problèmes difficiles à résoudre, nous le verrons plus loin.

Sans faire des Basedow de l'enfance un "Historique" qui serait sans grand intérêt, citons quelques noms, quelques dates, quelques faits qui jalonnent l'évolution des idées sur la question depuis le début du siècle :

En 1901, BARRET consacrait sa thèse, soutenue à Paris, à la maladie de Basedow dans l'enfance. SOUQUES et LERMOYEZ, en 1919, soulignaient le caractère héréditaire et familial du goitre exophtalmique, opinion qui continue à être soutenue par bien des auteurs contemporains. Cette même notion de survenue familiale et de transmission héréditaire des maladies de Basedow présentes dès l'enfance a été également exposée par HARVIER, toujours en 1919.

Deux ans plus tard, en 1921, Pierre VALLERY-RADOT, consacrait sa thèse aux dysthyroïdies familiales et héréditaires : cette conception était bien à l'ordre du jour. CROUZON et HOROVITZ, en 1929, reprenaient le thème des maladies de Basedow familiales, en leur attribuant une pathogénie neurogène, ce que ALBAHARY devait développer dans sa thèse (1940).

Pour COCKAYNE également, l'hérédité joue un rôle important dans l'apparition du goitre exophtalmique chez l'enfant, puisque le facteur endocrinien semble encore exclu à cet âge : c'est la théorie que cet auteur devait développer en 1931, tandis que l'année suivante, POREE consacrait sa thèse, soutenue

à Toulouse, aux syndromes hyperthyroïdiens dans l'enfance.

M. LABBE, en 1933, reprend le problème de l'hérédité de la maladie de Basedow tandis qu'en 1951, DELORE et NOEL étudient, d'après une dizaine d'observations personnelles, les états basedowiens de caractère familial ; les auteurs lyonnais font ici intervenir la tuberculose, soit apparente, soit discrète, mais suffisante pour entraîner un hyperfonctionnement de la thyroïde.

DEROT, GOURY-LAFFONT, PERIN et SERFATI apportent des cas de maladie de Basedow pré-pubertaire, et en étudient les modalités d'apparition, les problèmes physiopathologiques et thérapeutiques (1952).

ALLEN, ROSE et ROSE ont réuni trente cas de thyroétoxicose juvénile, et en publient, en 1954, les résultats thérapeutiques. KUNSTADTER et STEIN, en 1955, ont traité les goitres toxiques de l'enfance par une cure au long cours de dérivés de la thiourée.

L'année 1957 devait nous apporter de nombreux et précieux éléments de travail, dont la multiplication montre précisément tout l'intérêt que l'on attache actuellement aux Basedow juvéniles :

En France, Julien MARIE, G. SEE, P. GUEDENEY et J.L. de GENNES consacrent une belle étude au traitement de la maladie de Basedow chez l'enfant, tandis qu'à Alger, GILLOT, SENDRA et RAOUX exposent, à la Société de Pédiatrie, un cas de maladie de Basedow observée chez une petite fille de douze ans.

En Grande-Bretagne, toujours en 1957, SMELLIE traite les thyroétoxicoses juvéniles par le perchlorate de potassium. Enfin, tout ré-

cemment, en 1959, HAYLES, KENNEDY, BEAHRS et WOOLNER reprennent l'étude du goitre exophtalmique chez l'enfant.

°°°

Pour qui veut étudier le problème des Basedow juvéniles, les éléments sont donc déjà nombreux, surtout en regard de la rareté de ces formes d'hyperthyroïdisme chez l'enfant. Nous pensons que pour faire de la question un exposé aussi complet que possible, il nous faut d'abord envisager les conditions étiologiques d'apparition de ces Basedow : fréquence, âge des petits malades, notion aussi d'apparition familiale, d'hérédité et peut-être intervention fréquente de la tuberculose.

Nous exposerons ensuite les méthodes thérapeutiques propres à la forme juvénile de la maladie de Basedow, car il ne saurait être question de transposer les traitements appliqués à l'adulte, en particulier radiothérapie et iode radio-actif. Quant aux indications et aux résultats du traitement chirurgical, ils sont, nous le verrons, très diversement appréciés, mais dans l'ensemble la thyroïdectomie est loin d'occuper la place qu'elle a prise dans le Basedow de l'adulte.

-:-

PREMIERE PARTIE

-:-

ETUDE STATISTIQUE

-:-

Nous avons indiqué précédemment que la maladie de Basedow juvénile devait être considérée comme rare, SMELLIE estimant sa fréquence à 1 - 2,5 % de l'ensemble des goitres toxiques.

Voyons, par des statistiques, des cas isolés, comment il faut comprendre cette rareté.

ALLEN vient de publier 30 observations personnelles concernant des enfants de moins de 15 ans atteints de Basedow authentiques : ce n'est certes pas là le fait d'une maladie rare.

KUNSTADTER, lui, mentionne 17 cas d'enfants entre 5 et 15 ans. On en arrive alors à se demander si, lorsqu'elle est recherchée et étudiée, la maladie de Basedow chez l'enfant n'est pas en réalité plus fréquente qu'on ne l'admet généralement...

Voyons l'opinion de JULIEN MARIE et G. SEE: ces auteurs évoquent les travaux des chercheurs qui ont une grande expérience du traitement des troubles thyroïdiens, et qui s'accordent à reconnaître que le goitre exophtalmique se produit rarement chez l'enfant. C'est ainsi que sur une série de 15.000 malades atteints d'hyperthyroïdie et traités à la Clinique Mayo, on ne dénombre que 157 enfants, ce qui donne une proportion de 1,5 % de Basedow infan-

tile. Pourtant, en 1953, JULIEN MARIE a pu voir et traiter, en l'espace de quelques jours, deux petites filles, âgées de 5 ans et demi et de huit ans respectivement, et toutes deux atteintes de maladie de Basedow indubitable.

HAYLES et KENNEDY ont eux aussi repris les statistiques de la Clinique Mayo, mais sur une plus longue période de temps puisqu'elle va de 1908 à 1955 : pendant ces 48 années, 253 enfants de moins de 15 ans ont présenté une affection thyroïdienne diagnostiquée maladie de Basedow. Il s'agissait de 217 filles et de 36 garçons, soit une proportion de 6 pour 1.

Pour HAYLES, il n'existe pas de grandes différences entre le Basedow juvénile et la maladie telle qu'on l'observe chez l'adulte, bien que chez l'enfant la tendance à l'exophtalmie grave soit moindre. Par contre, l'exophtalmie qui apparaît dans l'enfance peut persister pendant des années après que la thyroéotoxicose a été jugulée. Il semble également que le diabète apparaisse chez ces enfants basedowiens avec une fréquence plus grande que ne le voudrait le simple hasard. Enfin, le goitre exophtalmique apparu pendant l'enfance n'entrave pas le développement de l'adolescent, si son traitement a été correct.

GERMAIN a rapporté un cas de Basedow chez un enfant de 7 ans. DEROT et collaborateurs ont décrit un cas de goitre exophtalmique pré-pubertaire, mais cette fois avec retard considérable dans l'apparition de la puberté. L'étude clinique devait en effet montrer que la petite malade présentait un déficit de sa sécrétion hypophysaire de gonadotrophines, et les auteurs se sont demandé si cette insuffisance gonadotrophique n'était pas le fait primitif. Selon leur hypothèse, elle aurait

entraîné par hypo-ovarie secondaire, la levée du freinage que les oestrogènes exercent normalement sur les thyro-stimulines. Le syndrome basedowien en serait résulté. Cette intéressante pathogénie ne s'applique qu'aux petites malades proches de la puberté. Or souvent elles en sont fort éloignées alors que se constitue le syndrome d'hyperthyroïdie. Dans le cas de DEROT, cette origine semble avoir été confirmée par l'efficacité des antithyroïdiens de synthèse et de la gonadotrophine, qui ont assuré la guérison.

C'est chez une petite fille de 12 ans que GILLOT, SENDRA et RAOUX ont observé une maladie de Basedow. Les troubles ont commencé à dix ans, pour réaliser, à 12 ans, un tableau clinique complet, comportant le goitre, l'exophtalmie, la tachycardie, une poussée staturale considérable sans véritable amaigrissement toutefois. Dès ce moment, on constata en outre une insuffisance mitrale. Au moment de l'hospitalisation, retardée par la famille, il existait une poussée douloureuse articulaire, sans perturbations des données biologiques mettant en cause une maladie de Bouillaud; par contre, les tests d'hyperthyroïdie, métabolisme basal, fixation de l'iode radio-actif par la thyroïde, étaient probants pour un diagnostic de Basedow. Pour GILLOT, cette hyperthyroïdie, apparue bien avant la puberté, semble relever d'un mécanisme très probablement central. Mais le frénantol devait échouer, et d'après le contexte familial, il y a lieu d'envisager une thyroïdectomie subtotale.

DELORE et NOEL ont étudié les états basedowiens de caractère familial, en recherchant en particulier un facteur tuberculeux. Dans les observations familiales que ces auteurs ont citées, nous relevons des cas concernant

des enfants, ou des adolescents.

Déjà, on est frappé par la relative jeunesse des malades atteintes de Basedow familial : 24 ans, 30 ans, 32 ans : dans ce dernier cas, le goitre avait été reconnu à l'âge de 16 ans; il s'était rapidement compliqué de signes nerveux, agitation, hyperexcitabilité, palpitations, pouls rapide.

Une autre malade de DELORE, basedowienne, a trois filles : l'une à l'âge de 10 ans a fait une poussée de R.A.A. et était porteuse d'une thyroïde hypertrophiée sans signes basedowiens, l'autre également hyperthyroïdienne à 18 ans, avec goitre, forte nervosité ; la troisième enfin réalisait, à 19 ans, un Basedow complet, avec petit goitre diffus, pouls rapide et instable, oscillant entre 96 et 108, retrouvé à plusieurs examens.

Une autre malade était atteinte d'hypertrophie diffuse du corps thyroïde, avec éclat du regard sans exophtalmie vraie, tremblement, tachycardie à 98, métabolisme basal à + 32 p. 100. Sa fille, âgée de 10 ans, présente une thyroïde très hypertrophiée, une tachycardie à 110, un regard anormalement brillant, le métabolisme de base est ici normal, et l'on doit conclure chez cette enfant à un état parabasedowien.

DELORE cite encore un autre cas concernant une malade de 30 ans chez qui le goitre exophtalmique a été identifié dix ans plus tôt et opéré. Sa cousine germaine hyperthyroïdienne a dû à 18 ans subir une thyroïdectomie, mais elle n'en continue pas moins à présenter des signes nerveux très intenses, des angoisses, des insomnies, des palpitations, une tachycardie à 90.

Une autre malade de DELORE enfin a été vue par lui à 42 ans, en état basedowien intense, et dit avoir été opérée d'un goitre à plusieurs reprises depuis l'âge de 25 ans.

Ces cas nous intéressent pour le jeune âge des malades ; nous y reviendrons pour leur caractère familial, que l'on semble retrouver fréquemment dans les Basedow juvéniles. BARRET a vu survenir chez une petite fille de 8 ans une hyperthyroïdie aiguë ; à noter qu'ici encore la mère était traitée pour maladie de Basedow. Un second cas de BARRET concernait une petite fille de 12 ans, en thyrotoxicose, alors que sa mère était atteinte d'une forme fruste de maladie de Basedow. M. LABBE a vu survenir un Basedow chez deux filles d'une mère déjà atteinte, avec dans les trois cas familiaux un tableau clinique typique. Ce même auteur a vu se réaliser un goître exophtalmique chez une petite fille de 11 ans, dont la mère était également atteinte.

Ainsi, les notions de Basedow juvénile et de Basedow familial se rejoignent-elles. Voici encore les observations de COCKAYNE, qui concernent quatre familles :

- dans la première famille, sur 17 membres, quatre furent atteints de maladie de Basedow ;
- dans la deuxième famille, sur douze membres, quatre présentent un goitre exophtalmique ;
- dans la troisième famille, réunissant sept personnes, quatre d'entre elles étaient basedowiennes ;
- enfin, dans la quatrième famille, plusieurs enfants ont présenté un goitre exophtalmique.

Pour la plupart des auteurs, l'hérédité semble jouer un rôle important non pas dans tous les cas de maladie de Basedow, mais assez souvent dans les formes juvéniles. Hérédité similaire, lorsque dans certaines familles, la maladie de Basedow existe chez plusieurs membres et se transmet par les femmes, hérédité disséminable parfois aussi chez les ascendants des enfants basedowiens on trouve des tares névropathiques (SOUQUES, Nouveau Traité de Médecine, 1925).

Pour DELORE et NOEL, la coexistence de dysthyroïdies féminines de type basedowien dans une même famille. Et même ces auteurs vont plus loin, en déclarant que le caractère familial de certains états basedowiens est relativement fréquent. Mais pour eux, cette notion de Basedow familial, qui est retrouvée très souvent dans les formes juvéniles, s'explique par le facteur tuberculose : maladie familiale par excellence, la tuberculose, plus ou moins lointaine, plus ou moins discrète, parfois seulement sous la forme d'une maladie de Bouillaud qui pour lui est parfois une réaction au B.K. joue un rôle d'agression au niveau de la thyroïde, la sensibilise, la met en état d'hyperfonctionnement. Pour DELORE toujours, si chez un basedowien on procède à une enquête systématique et profonde, on découvre la tuberculose familiale dans environ deux tiers des cas.

Sans pouvoir suivre DELORE et l'Ecole Lyonnaise sur le rôle réel de la tuberculose dans la survenue familiale et juvénile de la maladie de Basedow, de nos propres recherches nous devons conclure à la réalité et des formes juvéniles, et des formes familiales.

L'étiologie de la maladie de Basedow chez l'enfant est difficile à préciser ; peut-être

la dysthyroïdie est-elle plus fréquente qu'on ne l'admet classiquement. Mais, délaissant ces théories, aussi intéressantes soient-elles, il nous faut surtout envisager la question sous son angle pratique. Lorsqu'un Basedow est découvert chez l'enfant, quelle est la conduite à adopter, à suivre ?

C'est en tentant de répondre à cette question que nous allons aborder la deuxième partie de notre travail.

DEUXIEME PARTIE

-:-

ETUDE THERAPEUTIQUE

-:-

A différents égards, les formes juvéniles de la maladie de Basedow se distinguent de l'affection observée chez l'adulte. C'est en particulier le cas dans le domaine de la thérapeutique où nous allons trouver :

- des contre-indications formelles de la radiothérapie et du traitement par l'iode radio-actif ;
- des indications beaucoup plus restreintes, plus nuancées, de la chirurgie.

°°°

JULIEN MARIE, G. SEE, GUEDENEY et J.L. de GENNES ont récemment fait une mise au point des plus complètes de ce que devait être le traitement de la maladie de Basedow chez l'enfant.

Ces auteurs rappellent d'abord que la thyroïdectomie d'emblée chez les enfants porteurs de goitres a eu des résultats excellents ; cependant, étant donné les incertitudes qui entourent les résultats éloignés de la thyroïdectomie chez les jeunes enfants, JULIEN MARIE préfère s'en tenir d'abord au traitement médical, et seulement en cas d'échecs de celui-ci, envisager l'intervention. Cette

conduite, appliquée à deux petites filles de 5 ans et demi et 8 ans, vues en 1953 pour maladie de Basedow, s'est avérée parfaitement justifiée, puisqu'actuellement les deux petites filles peuvent mener une vie en tous points normale, identique à celle des enfants de leur âge, et qu'aucune des deux n'a dû être opérée.

Ces enfants ont été traités par des médicaments antithyroïdiens de synthèse, le benzylthiouracil remplacé par la suite par le méthyl-2-mercaptoimidazol ou methimazol. En outre, de petites doses quotidiennes de thyroxine, 0,25 à 0,5 mg, ont enrayé la production de thyroostimuline hypophysaire, et réduit l'exophtalmie ; des barbituriques, donnés largement, ont atténué l'excitabilité neurovégétative.

Le traitement initial a débuté avec une période de repos au lit, pendant laquelle la petite malade a été mise à l'abri de toute cause d'agitation et d'irritation nerveuse. La séparation d'avec les autres membres de la famille est parfois utile et l'hospitalisation peut assurer une rupture bénéfique avec la routine habituelle. Le régime alimentaire doit être varié, riche en glucides et en lipides. Pendant cette période initiale, on donnera des doses progressives d'antithyroïdiens, jusqu'à ce que la dose optimale soit trouvée, ce qui a lieu en une ou plusieurs semaines. Le but thérapeutique de la période suivante, pendant laquelle on continue à administrer les antithyroïdiens, est d'assurer non seulement un état général normal, mais encore d'obtenir la régression du goitre et, si possible, de l'exophtalmie. Cette seconde phase peut durer des mois, une année, parfois même davantage ; elle sera suivie par une troisième période au

cours de laquelle cette fois les doses d'anti-thyroïdiens seront diminuées progressivement, jusqu'à ce qu'enfin elles puissent être supprimées.

Un traitement ainsi conçu est évidemment de longue durée, mais l'état de l'enfant est généralement stabilisé en deux ou trois mois, et le petit malade peut alors reprendre progressivement ses activités normales, et en particulier, sa scolarité. Chez les deux petites malades de JULIEN MARIE, le traitement a pu être interrompu au bout de trois ans ; et les deux années qui ont suivi ont montré, par des examens cliniques et biologiques renouvelés, que la guérison était vraiment stable et probablement définitive.

Consultons maintenant la série de ALLEN, ROSE et ROSE, qui comprend trente enfants entre 5 et 15 ans, chez qui sont apparus des signes de thyroétoxicose. Quinze de ces malades ont reçu un traitement radiothérapique dirigé sur la thyroïde avec ou sans iode, et les quinze autres, un traitement prolongé d'antithyroïdiens de synthèse, avec ou sans iode. Les auteurs, n'ont pas eu recours à l'iode radio-actif chez les enfants atteints de thyroétoxicose, parce qu'ils ne croient pas que la possibilité de séquelles nocives tardives soit exclue avec ce mode de traitement. On a en effet signalé des cas tardifs de cancer de la thyroïde chez des enfants ayant reçu un traitement radiothérapique régional (le plus souvent pour hypertrophie du thymus) ou de l'iode radio-actif.

Sur 24 des 30 enfants traités, les résultats thérapeutiques terminaux ont pu être établis avec assez de précision : dans dix sept cas, des rémissions satisfaisantes ont été obtenues. Les résultats ont été analo-

gues, que le traitement consiste en radiothérapie, ou en antithyroïdiens de synthèse. Six enfants ont subi une thyroïdectomie, avec dans cinq cas des rémissions satisfaisantes.

Cependant ALLEN et ROSE pensent que les enfants thyroétoxiqnes sans goitre nodulaire doivent être soumis à un traitement antithyroïdien prolongé d'épreuve avant que ne soit décidée et entreprise la thyroïdectomie ; et cela bien que les résultats globaux et terminaux du traitement non chirurgical soient sensiblement inférieurs à ceux auxquels on peut s'attendre avec la thyroïdectomie. Cette opinion anglo-saxonne ne semble pas être celle des auteurs français.

Et pourtant, malgré cette supériorité de la chirurgie, ALLEN et ROSE conviennent que mieux vaut conserver chez l'enfant une thyroïde anatomiquement intacte, pour recevoir le Stress endocrinien de la puberté et de la période de croissance qui reste à se réaliser. Autre argument en faveur du traitement conservateur, la rareté des myxoedèmes thérapeutiques.

Ce sont également les dérivés de la thiorée que KUNSTADTER et STEIN ont utilisé dans le traitement au long cours des Basedow chez l'enfant. Ces auteurs apportent leur expérience de ces douze dernières années, concernant 13 filles et 4 garçons, entre 5 et 15 ans. Il s'agissait de diverses formes, modérées et sévères d'hyperthyroïdie primitive. Parmi les résultats obtenus chez ces enfants, neuf avaient déjà été publiés en 1949 ; on a continué à les observer dans le but de tenter de répondre aux questions suivantes, concernant l'utilité d'un traitement prolongé avec les antithyroïdiens : est-il possible, chez un enfant basedowien, d'obte-

nir une guérison permanente ?

Quelle est la dose à administrer, et combien de temps le traitement doit-il être prolongé ?

Quels sont les effets du traitement antithyroïdien sur la croissance et le développement de l'enfant ?

Comment ont évolué le goitre et l'exophtalmie sous l'action du traitement antithyroïdien ?

Quels sont les avantages du traitement médical prolongé ?

Les neuf premiers petits malades traités ont été suivis pendant des périodes de temps allant de six ans et demi à douze ans. Les huit autres enfants ont été suivis entre quatre mois et six ans.

Tous les malades étaient hospitalisés au moment où le traitement a débuté. Ils étaient cependant ambulatoires, et ne recevaient de sédatifs pour la nuit qu'en cas de nécessité. Ils sont restés hospitalisés jusqu'à ce qu'apparaisse une amélioration clinique, ou que le métabolisme basal commence à s'abaisser, ce qui a généralement lieu en deux à trois semaines au plus.

Au total, cinq malades ont dû subir une thyroïdectomie : l'un parce qu'il existait un nodule thyroïdien suspect de malignité ;

un autre étant donné le volume de la glande hypertrophiée ;

un autre étant donné l'apparition de manifestations psychiques et de complications cardiaques au début du traitement ;

un autre, très agité, ne coopérant pas au traitement ;

enfin, un dernier cas a été opéré après constatation de l'échec du traitement médical.

Huit des douze malades suivis sous traitement médical seul sont en rémission, qui dure depuis cinq années ou davantage ; cela dans six cas, et dans deux autres cas, la rémission persiste depuis 2 et 5 ans.

Le traitement des quatre autres malades est toujours en cours.

Les huit malades en rémission avaient été traités pendant six à trente six mois ; ils avaient toléré des doses élevées d'antithyroïdiens, souvent des doses d'adulte, sans présenter de signes toxiques. Les fortes doses initiales semblent indiquées, parce qu'elles donnent des résultats plus rapides, qu'elles diminuent les risques de récurrence précoce, et qu'elles peuvent réduire la durée du traitement.

La croissance et le développement, y compris la maturation sexuelle, se sont effectués normalement, passant par la puberté jusqu'à l'état d'adulte chez tous les malades suivis en rémission depuis une longue période d'observation. Chez certains malades, le goitre et l'exophtalmie ont complètement disparu ; chez d'autres, il est resté un goitre résiduel, moyen ou petit ou un léger degré d'exophtalmie ; ou encore ces deux symptômes ont persisté conjointement chez un même malade.

Les conclusions de KUNSTADTER et STEIN sont que : le traitement par les dérivés de la thiorée est capable d'assurer dans une forte proportion des cas non seulement des "guérisons"

persistant cinq années ou davantage, mais encore il permet d'éviter les complications de l'intervention chirurgicale et les troubles de l'équilibre endocrinien résultant obligatoirement de la thyroïdectomie. Rejoignant les auteurs français, KUNSTADTER et STEIN sont donc résolument conservateurs dans les états basedowiens juvéniles.

Les auteurs britanniques insistent sur le caractère hasardeux de la thyroïdectomie : l'ablation d'une trop grande quantité de tissu glandulaire est "catastrophique", l'ablation d'une quantité trop faible conduit à la réintervention. Sur 45 enfants ayant subi une thyroïdectomie subtotale, MAC CLINTOCK a trouvé dans 13 cas une hyperthyroïdie ultérieure, dans 4 cas des signes cliniques d'hypocalcémie due vraisemblablement à l'hypoparathyroïdie, et sur 22 enfants atteints, avant l'opération, d'exophtalmie bilatérale, six ne furent pas améliorés par la thyroïdectomie. La radiothérapie, l'iode radio-actif, sont considérés en Grande-Bretagne comme totalement contre-indiqués, étant donné les séquelles possibles chez l'enfant. Pour eux, les dérivés de la thio-urée sont efficaces sur la thyrotoxicose, mais peuvent également provoquer des réactions toxiques dangereuses, telles qu'agranulocytose, fièvre, éruption médicamenteuse.

C'est pourquoi certains auteurs anglais se sont adressés au perchlorate de potassium qui, d'après les travaux de STANBURY et WYNGAARDEN, est susceptible de mobiliser l'iode normalement présent dans la thyroïde. SMELLIE a traité par ce moyen d'abord 24 adultes hyperthyroïdiens, sans observer d'autres effets secondaires que de légers troubles gastro-intestinaux ; la dose de 200 à 400 mg de perchlorate de potassium par voie buccale toutes les huit heures a en effet réduit les manifestations d'hyperthyroïdie.

Par un traitement prolongé pendant dix mois, 108 malades basedowiens ont bénéficié de la cure. SMELLIE s'est alors adressé à six enfants atteints de thyroétoxicose juvénile et les a soumis à ce traitement qui, dans certains cas, a été prolongé pendant trois ans, sans qu'aucune manifestation digestive, ou hypothyroïdienne, soit notée. Il reste cependant à établir avec certitude que le perchlorate de potassium est capable de "guérir" les enfants hyperthyroïdiens et de leur éviter le traitement chirurgical. Les notions actuellement établies sont que le traitement doit être poursuivi pendant au moins trois années, et sans doute au-delà de la puberté. Car en rendant l'enfant euthyroïdien pendant la période pubertaire, on pourra retarder la thyroïdectomie jusqu'à un moment où l'opération sera comparativement moins dangereuse et surtout plus efficace. Il faut cependant savoir qu'un petit malade dont la thyroétoxicose a été jugulée par le perchlorate peut à tout moment subir une récédive si son iodémie s'élève brusquement.

L'observation de R.O. GERMAIN concerne une petite fille de sept ans chez qui le diagnostic de thyroétoxicose a été établi cliniquement et biologiquement. L'auteur discute alors la conduite à suivre, à fixer individuellement pour chaque cas particulier. Pour cet auteur, les antithyroïdiens de synthèse n'assurent généralement pas de guérison permanente dans la maladie de Basedow juvénile. Ils ne peuvent en outre pas être donnés indéfiniment sur de longues périodes de temps. Aussi le choix reste limité, pour l'auteur américain, entre les antithyroïdiens suivis de thyroïdectomie, et l'emploi d'iode radio-actif. Cependant, aux Etats-Unis on est très opposé à l'emploi de l'iode radio-actif chez les jeunes enfants, car

l'irradiation de la thyroïde pourrait à la longue devenir cancérigène. Si aucun fait indiscutable ne vient à l'appui de cette crainte, il ne faut pas moins en tenir compte ; aussi, si l'hyperthyroïdie ne peut être complètement jugulée par 10 ou 15 mc au plus d'iode radio-actif, il faudra abandonner l'irradiation et recourir à la thyroïdectomie. C'est le traitement chirurgical qui semble encore le plus simple à R.O.GERMAIN, si l'enfant est en bon état et susceptible de bien supporter l'intervention, après minutieuse préparation par les antithyroïdiens et l'iode.

Mais voici un exemple des risques de la chirurgie, avec possibilité de récurrence :

Une jeune fille de 14 ans, traitée par C.A. HELLWIG, a subi pour goitre exophtalmique une thyroïdectomie subtotalaire. Dix-huit mois plus tard, une récurrence du goitre exophtalmique se produit dans la région cervicale droite. Le lobe qui est le siège de la récurrence est actuellement beaucoup plus volumineux que la glande thyroïde initiale, qui pesait 62 grammes. La malade réagit bien aux dérivés de la thio-urée, du moins en ce qui concerne les complications toxiques, qui ne sont pas apparues. Pourtant une nouvelle intervention paraît nécessaire.

La discussion de ce cas a montré que les auteurs américains considéraient eux aussi que chez l'enfant, le traitement chirurgical du goitre exophtalmique était désirable. Dans les formes récidivantes de la maladie, il est indiqué de donner 300 mg de propylthiouracil par jour jusqu'à ce que le malade entre en rémission, puis 100 mg par jour comme dose d'entretien pendant une période prolongée deux ou trois années. Si un lobe de

la glande est très hypertrophiée, on peut administrer conjointement avec la thio-urée un extrait sec de thyroïde, de l'ordre de 0,12 g (2 grains) ou encore 50 à 75 mcg par jour de liothyronine de sodium, afin d'inhiber l'hyperproduction d'hormone thyroïdienne, qui provoque l'hyperplasie thyroïdienne et augmente le volume de la glande. Ici encore, les auteurs sont d'accord pour ne pas utiliser l'iode radio-actif chez un enfant, étant donné l'incertitude où l'on est des effets éloignés possibles de l'isotope et en particulier de ses éventuelles propriétés cancérigènes.

La résection chirurgicale de la glande comporte des risques : apparition d'un état d'hypoparathyroïdie, dans les suites opératoires, la possibilité d'une hypothyroïdie plus ou moins permanente ou définitive.

C'est pourquoi HELLWIG et ses interlocuteurs concluent que le mieux, chez un jeune basedowien, est de donner en un traitement au long cours le propylthiouracil, avec examens périodiques pour s'assurer de l'absence de toute réaction toxique au médicament.

Voici, par contre, les conclusions optimistes de HAYLES, KENNEDY, BEAHRS et WOOLNER, qui ont utilisé chez l'enfant atteint de maladie de Basedow la thyroïdectomie subtotalaire.

Ces auteurs considèrent le procédé comme la méthode la plus satisfaisante et la plus sûre de traiter le goitre exophtalmique de l'enfance.

Dans leur série qui englobe 196 enfants atteints de goitre exophtalmique et traités dans leur service entre 1933 et 1958, ils ne comptent que quatre décès survenus à l'hôpital parmi ces 196 thyroïdectomisés. Aucune mort

opératoire n'est survenue depuis 1933 parmi les enfants traités par thyroïdectomie subtotale. II n'est en effet ni nécessaire ni sûr d'enlever de grandes quantités de glande, et en faisant une thyroïdectomie totale, on n'élimine pas le risque de la réapparition ultérieure de l'hyperthyroïdie.

Lorsque la résection subtotale étendue de la thyroïde a été pratiquée, on a vu survenir, dans une forte proportion des cas, un myxoedème qui, bien que non considéré comme une complication grave, doit cependant être évité au maximum.

D'autres complications post-opératoires, précoces ou tardives, ont été observées, mais dans une proportion faible :

- états d'hypothyroïdie,

- chéloïdes se constituant au niveau de la plaie opératoire, lésion du récurrent.

En définitive, avant d'établir un bilan décisif permettant de connaître la méthode optima de traitement de la maladie de Basedow chez l'enfant, il faut encore accumuler les résultats obtenus avec les méthodes médicales et avec les procédés chirurgicaux.

SMELLIE a lui aussi insisté sur les risques de la thyroïdectomie chez l'enfant basedowien :

- enlever trop de tissu thyroïdien risque d'entraîner des catastrophes d'hypothyroïdie ;

- en n'enlevant que peu de glande, on n'obtient soit aucun résultat immédiat, soit un résultat très limité dans le temps, et obligeant rapidement à la ré-intervention. Les résultats publiés par certains auteurs soulignent l'inefficacité et les risques de la chirurgie :

- 45 thyroïdectomies subtotaies ont donné :

13 fois une hyperthyroïdie ultérieure persistante ;

4 fois des manifestations tétaniques par hypocalcémie et hypoparathyroïdie ;

6 fois la persistance de l'exophtalmie pré-opératoire ; il est vrai que dans 16 cas, ce symptôme a été favorablement influencé par l'intervention.

Il semble donc bien que la position des auteurs français, JULIEN MARIE, GERMAIN SEE, GUEDENEY et J.L. de GENNES, soit actuellement la plus sage, et aussi celle qui résume le mieux les tendances parfois contradictoires, toujours assez disparates, montrées par les auteurs des différents pays, pour qui le traitement de la maladie de Basedow chez l'enfant continue à être considéré comme un problème difficile à résoudre, et qui, en tous cas, ne peut être posé que pour chaque cas particulier :

- tout d'abord, étant donné la fréquence jusqu'ici assez méconnue des cas familiaux, il serait utile d'examiner les enfants de mères hyperthyroïdiennes ; on dépisterait ainsi, non exceptionnellement, des signes d'hyperfonction de la thyroïde. Et mieux vaudra alors mettre en oeuvre un traitement d'entretien susceptible de rétablir l'euthyroïdie, plutôt que de laisser le déséquilibre s'aggraver jusqu'à la grande hyperthyroïdie basedowienne ;

- ensuite, devant un diagnostic de maladie de Basedow chez l'enfant, il faut dans tous les cas faire un traitement médical d'épreuve. Car si la thyroïdectomie subtotale d'emblée donne généralement des résultats immédiats

intéressants, elle hypothèque l'avenir proche et lointain, autorise parfois les récidives avec nécessité de ré-intervenir, mais peut aussi se compliquer à l'inverse, de manifestations de la série hypothyroïdienne, myxoedémateuse, etc...

Reste donc le traitement médical ; du point de vue de la physiothérapie, l'unanimité est pratiquement faite sur les risques éloignés de la radiothérapie thyroïdienne et de l'iode radio-actif. On assiste actuellement à une recrudescence des cancers thyroïdiens chez les jeunes, ce qui est expliqué en partie par une irradiation locale reçue par le malade dans son enfance, pour le traitement d'une hypertrophie thymique le plus souvent, mais aussi, outre-Atlantique, pour hypertrophie des amygdales et des végétations adénoïdes . En France, de rares exemples ont été signalés, mais après irradiation d'une lésion comportant elle-même un potentiel de malignité, la papillomatose laryngée.

Ce traitement médical sera essentiellement composé de dérivés de la thio-urée, ou mieux de la méthimazole, méthyl-2-mercapto-imidazol, récemment utilisée par JULIEN MARIE, conjointement avec de petites doses de thyroxine afin de tarir l'hypersécrétion de thyroostimuline par l'hypophyse, enfin avec les barbituriques.

Ce traitement doit être très prolongé, mais il assure rapidement un équilibre satisfaisant autorisant la reprise d'une vie normale. La guérison ainsi obtenue a pu être solide et confirmée deux ans après la cessation de la cure.

CONCLUSIONS

-:-

I.- Tous les auteurs s'accordent à reconnaître la rareté de la maladie de Basedow chez l'enfant ; cependant la proportion classique de 1 à 2 % des cas juvéniles sur l'ensemble des goitres exophtalmiques semble très dépassée dans la pratique, et des observations isolées, des séries de cas, ont été récemment signalées dans les différents pays.

II.- La survenue d'un goitre toxique chez l'enfant pose des problèmes thérapeutiques extrêmement complexes. Si en effet, l'affection chez l'adulte peut être heureusement jugulée par la radiothérapie, l'administration d'iode radio-actif, les dérivés de la thio-urée, avec retouches de l'équilibre endocrinien par l'administration d'iode et de thyroxine, chez l'enfant ces mesures sont d'application moins facile : traitement au long cours, devant faire passer au petit malade la période pubertaire avec ses bouleversements hormonaux, sans contrarier le développement physique et sexuel en pleine évolution, sans non plus s'opposer à une vie normale, faute de quoi des retentissements psychiques et moraux sont à redouter.

III.- Quant à la thyroïdectomie subtotale, elle n'est utilisée qu'après échec du traitement médical, car insuffisante, elle est inopérante et autorise les récurrences, trop large, elle risque d'entraîner des réactions d'hypothyroïdie aussi dangereuses que l'état d'hyperthyroïdie qu'il s'agissait de

combattre. Enfin la radiothérapie et l'iode radio-actif sont à exclure chez l'enfant, étant donné les risques possibles de cancérisation tardive de la thyroïde qu'ils comportent.

IV.- L'attitude thérapeutique actuellement adoptée par les pédiatres français a reçu l'approbation des auteurs étrangers : traitement médical d'épreuve, faisant appel aux antithyroïdiens, à la thyroxine, aux barbituriques, mais surtout traitement bien adapté à chaque cas particulier, et qui a jusqu'ici donné de très bons résultats, avec retour rapide à un équilibre endocrinien autorisant une vie normale et un développement satisfaisant. Ce n'est qu'en cas d'échec du traitement prolongé que la thyroïdectomie subtotale devra être envisagée, avec toutes les précautions pré-opératoires et la surveillance post-opératoire qui s'imposent.

-:-

Vu :
Le Président :
signé : M. LAMY

Vu :
Le Doyen :
signé : L. BINET

Vu et Permis d'Imprimer
Le Recteur de l'Académie de Paris
signé : Jean SARRAILH

BIBLIOGRAPHIE

-:-

R.F. ALLEN, E. ROSE, E.K. ROSE

Juvenile thyrotoxicosis ; results of
treatment in 30 cases
Pediatrics XIV pages 38-44 juillet
1954

BARRET

La maladie de Basedow dans l'enfance
Thèse de Paris 1901

COCKAYNE

Influence de l'hérédité dans le goitre
exophtalmique
Arch. Mal.Enfants 1931

CROUZON, HOROVITZ

Maladies de Basedow familiales
Société Neurol. janv. 1929

P. DELORE, G. NOEL

Etats basedowiens de caractère familial
et tuberculose
Presse Méd. LIX pages 245-246 24 fév.
1951

M. DEROT, M. GOURY-LAFFONT, J. PERIN, M.SERFATI

Maladie de Basedow prépubertaire
Bull.Mém.Soc.Méd.Hôp.Paris 4 avril 1952

F. GILLOT, L. SENDRA, J.P. RAOUX

A propos d'un cas de maladie de Basedow
chez une enfant de douze ans
Soc.Péd.Alger 25 mai 1957

HARVIER

Maladies de Basedow familiales et héréditaires chez l'enfant
Paris Médical 6 déc. 1919

A.B. HAYLES, R.L.J. KENNEDY, O.H. BEAHRs,
L.B. WOOLNER

Exophthalmic goiter in children
Journ.Clin.Endocrinol. XIX pages 138-
151 janv. 1959

R.H. KUNSTADTER, A.F. STEIN

Treatment of thyrotoxic children with
thiourea derivations : long-term
follow-up and recent experiences
Am.Journ.Dis.Child. XC pages 373-380
oct. 1955

M. LABBE

Hérédité de la maladie de Basedow
Monde Médical page 781 1er juill.1933

JULIEN MARIE, G. SEE, J. GUEDENEY, J.L. de
GENNES

Traitement de la maladie de Basedow
chez l'enfant
Semaine des Hôp. Paris XXXIII pages
1607-1613 22 avril 1957

POREE

Les syndromes hyperthyroïdiens dans
l'enfance
Thèse de Toulouse 1932

J.M. SMELLIE

Treatment of juvenile thyrotoxicosis
with potassium perchlorate
Lancet II pages 1035-1036 23 nov. 1957

SOUQUES, LERMOYEZ

Goître exophthalmique héréditaire et familial. Revue Neurologique 1919

Pierre VALLERY-RADOT

Dysthyroïdies familiales et héréditaires
Thèse de Paris 1921

TABLE DES MATIERES

-:-

	Pages
Avant-Propos	17
Première Partie - Etude statistique	21
Deuxième Partie - Etude thérapeutique	28
Conclusions	41
Bibliographie	43

-:-

SERMENT

--

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes chers Condisciples et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'Exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime. Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses !

Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes Confrères si j'y manque !

--

